85

UNIVERSITE DE PARIS V — RENE DESCARTES
FACULTE DE MEDECINE — COCHIN - PORT-ROYAL

ANNÉE 1973 **THÈSE** N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Rose-Marie BARTOLI
Née le 11 juin 1948, à Paris-14e

Présentée et soutenue publiquement le 1973

La syphilis congénitale précoce : deux observations

Président : M. A. ROSSIER, Professeur

PARIS — 1973

UNIVERSITE DE PARIS V — RENE DESCARTES
FACULTE DE MEDECINE — COCHIN - PORT-ROYAL

ANNÉE 1973 **THÈSE** N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Rose-Marie BARTOLI
Née le 11 juin 1948, à Paris-14e

Présentée et soutenue publiquement le 1973

La syphilis congénitale précoce : deux observations

Président : M. A. ROSSIER, Professeur

PARIS — 1973

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A MON GRAND PERE

A MES PARENTS

Avec toute mon affection.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548009_0012

A MONSIEUR LE PROFESSEUR A. ROSSIER

Professeur à la Faculté de Médecine de Paris

Médecin des Hôpitaux

Pédiatre à l'Hôpital Saint Vincent-de-Paul

Qui m'a fait le très grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

En témoignage de mes sentiments profondément respectueux et reconnaissants.

A MONSIEUR LE DOCTEUR H. DEBRAY

Médecin-Chef du Service de Pédiatrie

de l'Hôpital Saint-Joseph

Qui m'a inspiré le sujet de cette thèse, en témoignage de ma reconnaissance.

A MONSIEUR LE DOCTEUR M. ENJOLRAS

Médecin-Assistant du Service de

Pédiatrie de l'Hôpital Saint-Joseph

Qui a bien voulu me guider dans la réalisation de cette thèse, avec tous mes remerciements pour son enseignement.

LA SYPHILIS CONGENITALE PRECOCE : DEUX OBSERVATIONS

-:-:-:

P L A N

1) INTRODUCTION — Définition
   Historique
   Epidémiologie

2) MODE DE CONTAMINATION

3) ETUDE CLINIQUE

4) ETUDE RADIOLOGIQUE

5) ETUDE SEROLOGIQUE

6) TRAITEMENT

7) PREMIERE OBSERVATION

8) DEUXIEME OBSERVATION

9) CONCLUSIONS

I N T R O D U C T I O N

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

La syphilis est une maladie parasitaire due à un spirochète, treponema pallidum. La syphilis congénitale n'est jamais héréditaire, mais transmise de la mère infectée à l'enfant.

HISTORIQUE

La syphilis se répand en Europe vers la fin du XV° siècle apportée vraisemblablement par les explorateurs. Dès le XVI° siècle la forme congénitale de la syphilis est reconnue. A la fin du XVIII° siècle on conseille déjà l'examen préconceptionnel des parents. Divers aspects de la syphilis du foetus, du nouveau-né et de l'enfant syphilitique sont analysés dès cette époque.

La découverte du tréponème en 1905 par SCHAUDINN, et l'étude des réactions sérologiques de la syphilis réalisées par WASSERMANN et NEISSER constituent une étape considérable de la connaissance de la syphilis, bientôt complétée par la mise en évidence de l'action tréponicide de certains métaux : le mercure d'abord, l'arsenic, enfin le bismuth.

Dès lors le diagnostic de syphilis est aisément porté, probablement trop facilement : près de 20 % des malades entrant dans les hôpitaux vers 1920 ayant une sérologie positive. Ainsi la pathologie de la syphilis est-elle abusivement élargie.

Les pédiatres, en collaboration avec les syphiligraphes, s'attachent à préciser les aspects cliniques de la syphilis des foetus et des nourrissons. Le mode de contamination du foetus est mal compris : transmission transplacentaire du spirochète de la mère à l'enfant, transmission germinative du spirochète soit du père, soit de la mère à l'enfant, ou intoxication de l'embryon et du foetus par des toxines émises par le tréponème et diffusant par voie transplacentaire. 25 à 30 % des enfants hospitalisés sont considérés par MARFAN et HUTINEL comme atteints de syphilis dite "héréditaire". Cependant dès cette époque, les écoles allemande et anglo-saxonne s'élèvent contre ces conceptions abusives et s'attachent à limiter étroitement le domaine de la syphilis du nourrisson en se fondant sur des critères rigoureux cliniques, sérologiques et anatomiques.

Les 30 dernières années sont marquées par les faits suivants :

- l'amélioration des moyens de diagnostic et une grande rigueur permettent de préciser le domaine exact de la syphilis de l'adulte et celle de l'enfant.
- l'utilisation de traitements actifs par la Pénicilline, et la mise en place d'un système social de dépistage ont conduit à une diminution considérable de la morbidité syphilitique.
- les modalités de transmission de la syphilis de la mère au foetus ont été étudiées en particulier par le Professeur DEBRE et son école, précisant les limites réelles de la syphilis congénitale.

EPIDEMIOLOGIE ACTUELLE

Depuis une dizaine d'années on note un phénomène mondial de recrudescence syphilitique.

La progression de la syphilis congénitale, bien que non parallèle, est attestée par le regain d'intérêt des publications récentes, aussi bien en France qu'aux Etats-Unis, en Angleterre, en Italie...

Ce fait a été relevé en France plus particulièrement dans la région lilloise et douaisienne par deux études. La première portait sur les cas de syphilis congénitale notés entre 1945 et 1962; à cette époque on constatait un pourcentage infime de l'ordre de 7 % de syphilis congénitales précoces. La syphilis congénitale tardive prédominait, étant le reflet de nombreux cas de syphilis primo-secondaire insuffisamment traitée après la première guerre mondiale.

Depuis 1962, la résurgence de la syphilis contagieuse est très nette. Dans le département du Nord, on notait 26 cas en 1962, et 155 cas en 1969.

Le seul parallélisme indiscutable est celui qui existe entre la fréquence des syphilis contagieuses féminines et celle de la syphilis néo-natale; par contre, la comparaison des courbes entre la fréquence des syphilis sérologiques, féminines et celle de la syphilis néo-natale ne montre aucun parallélisme évident.

D'autre part, parmi les syphilis congénitales précoces, le nombre des formes graves a augmenté notablement, dont certaines sont mortelles.

Ceci est en grande partie expliqué par la mobilité et l'indiscipline des contaminateurs, le non-respect des obligations légales et la non-observation de la prescription thérapeutique, les traitements étant incomplets, mal suivis ou interrompus.

Enfin le médecin, le pédiatre ne sont plus familiarisés avec cette maladie et le BW est beaucoup moins systématique.

M O D E D E C O N T A M I N A T I O N

La syphilis congénitale est toujours acquise. L'enfant est, en pratique, contaminé par la mère syphilitique pendant la seconde moitié de la grossesse.

1) La contamination du foetus par une mère syphilitique est très fréquente mais non obligatoire, comme le prouvent certaines observations de grossesse gémellaire dizygote. La gravité de la maladie, puis le risque de contamination diminueraient avec l'ancienneté de la syphilis maternelle. En fait, il y a de nombreuses exceptions : la syphilis maternelle peut être, en effet, soit active avec des lésions cliniques, soit latente purement biologique, d'où s'énonçait la classique loi de COLLES : une mère non syphilitique mettant au monde un enfant syphilitique peut l'allaiter sans être contaminée par lui. On complétait par la loi de PROFETA : un enfant non syphilitique peut être nourri au sein par sa mère, celle-ci ne le contaminant pas. On sait maintenant que la mère dans le premier cas, l'enfant dans le second cas ont en réalité une syphilis latente.

2) La contamination intra-utérine ne survient dans la très grande majorité des cas qu'après le 5ème mois de la grossesse. Le passage du tréponème se fait facilement à partir de cette date, à la suite des modifications anatomiques du placenta. Ce passage du tréponème relativement tardif, sauf cas exceptionnels, permet en pratique de nier la place de la syphilis dans les accidents obstétricaux précoces et le rôle malformatif du tréponème.

3) Cette transmission maternelle d'une syphilis latente apparaît l'explication plausible des syphilis de 2ème, voire de 3ème générations. Ces formes rares mais indiscutables ne sont pas dues à la transmission de dystrophies, de tares, de stigmates, mais seraient imputables à la transmission réelle du tréponème par une mère née syphilitique et hébergeant le germe, transmis à ses descendants par voie placentaire.

4) La contamination germinale, c'est à dire celle du spermatozoïde par le spirochète parait devoir être éliminée malgré la réalité du granule spirochétogène. Aucun fait expérimental ne peut être avancé en faveur de cette hypothèse classique.

E T U D E C L I N I Q U E

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

La syphilis congénitale précoce, d'inoculation transplacentaire, est une syphilis d'emblée sanguine et viscérale, de type immédiatement secondaire. Elle frappe donc d'emblée tout l'organisme et a des lésions riches en tréponèmes.

La forme septicémique massive ou syphilis congénitale majeure est devenue très rare et reste, malgré le traitement, de mortalité élevée.

Les syphilis paucisymptomatiques ou subaigues, se complètant progressivement, sont beaucoup plus fréquentes, de diagnostic plus difficile et trop souvent méconnu, de meilleur pronostic.

SIGNES CUTANEO-MUQUEUX

Ces signes sont d'intérêt majeur mais loin d'être constants.

1) Le pemphigus palmoplantaire est très caractéristique mais exceptionnel. Les lésions, uniquement palmo-plantaires, sont constituées de maculo-papules cuivrées se recouvrant rapidement d'une bulle à sérosité louche ou hémorragique. L'éruption se fait en une seule poussée. En deux à quatre jours, la sérosité se dessèche et forme une croûte recouvrant une exulcération où le tréponème se trouve en abondance.

2) Les syphilis maculeuses réalisent une roséole de phase secondaire. Elles sont surtout très transitoires ou de découverte rendue difficile par le peu de netteté de leurs caractères.

3) Les syphilis papuleuses (papulo squameuses, papulo-érosives, papulo-croûteuses) sont beaucoup plus fréquentes, mais souvent soit discrètes, soit polymorphes, risquant d'être mal interprétées. Elles s'observent surtout à partir de la fin du premier mois. Elles ont les localisations habituelles des syphilis secondaires avec la prédilection péri-orificielle et palmo-plantaire.

Les syphilides papulo-érosives ont deux sièges d'élection :

- à la face : il faut souligner la possibilité de fissures saignantes entamant non seulement la muqueuse, mais la peau. Ces lésions fissuraires guérissent en laissant des cicatrices caractéristiques : fines stries blanches, transversales, en pleine lèvre, ou commissurales, radiées en éventail.

- à la région ano-génito-fessière : les distinguer de la dermite fessière syphiloïde qui prédomine sur la convexité des fesses et respecte les plis de l'anus. Ces lésions ne sont que secondairement papuleuses, par cicatrisation des érosions. La prédominance péri-anale plaide toujours en faveur de la syphilis.

4) Les lésions muqueuses caractérisées essentiellement par un symptôme de valeur capitale : le coryza.

Le coryza syphilitique apparait vers la 2ème - 3ème semaine, parfois plus tardivement jusqu'au 4ème mois. Il est intense, avec jetage épais, sanieux, séro-purulent ou sanguinolent, se concrétisant en croûtes jaunâtres, brunâtres, adhérentes. Les signes d'obstruction sont très marqués, gênant succion et déglutition. Le pourtour narinaire et la lèvre supérieure souvent sont enflammés, tuméfiés, érodés. Mais, malgré ces signes importants, l'enfant est apyrétique.

Ce coryza, bien différent du coryza vulgaire non érosif peut se compliquer d'otite, de broncho-pneumonie, d'infection ganglionnaire. Il peut surtout entraîner un effondrement de la charpente cartilagineuse, réalisant le nez en lorgnette, voire un effondrement du squelette osseux produisant le nez en selle. Ces déformations acquises sur un nez préalablement normal sont très caractéristiques de la syphilis : au contraire lorsque l'enfant nait avec de telles modifications, elles ne sont nullement caractéristiques.

5) Lésions des phanères : elles peuvent s'associer. Un périonyxis inflammatoire entraîne des altérations de la matrice avec trois types de séquelles : disparition définitive de l'ongle, pachyonyxis ou amincissement de l'ongle.

LESIONS VISCERALES

1) La splénomégalie : elle est très fréquente, souvent précoce, soit modérée et de diagnostic difficile, soit plus marquée.

2) L'hépatite. Elle est responsable d'un ictère, soit faisant partie du grand tableau septicémique, soit apparemment isolé. La syphilis hépatique congénitale (avec foie silex) est cliniquement caractérisée par un ictère intense et précoce, une hépatomégalie considérable, une splénomégalie, une érythroblastose sanguine, une thrombopénie franche, qui explique le syndrome hémorragique tout autant que les lésions hépatocellulaires d'intensité variable.

Fait capital, les réactions inflammatoires biologiques sont toujours très précocément et fortement positives. La syphilis est avec la maladie des inclusions cytomégaliques,

la seule infection déterminant des réactions de floculation positives et une augmentation importante des gamma-globulines chez un enfant d'au moins 1 mois. L'intensité des réactions inflammatoires est expliquée par une mésenchymatose multiviscérale intéressant l'ensemble du système réticulo-endothélial.

La ponction-biopsie du foie permet une mise en évidence de nombreux foyers hématopoïétiques intra-hépatiques une infiltration mésenchymateuse diffuse ou nodulaire, la présence de nombreux tréponèmes.

Une hépatite scléreuse peut être la séquelle de l'hépatite foetale avec un gros foie dur, accompagné d'un ballonnement abdominal.

Par contre, le rôle de la syphilis dans les autres ictères du nourrisson est à rejeter.

3) L'atteinte rénale est de fréquence et d'importance variables.
Tantôt la symptomatologie rénale est perdue au milieu du tableau d'une syphilis majeure; tantôt c'est une néphrite isolée apparaissant entre le 15ème jour et le 3ème mois. C'est soit une simple albuminurie, soit un syndrome urinaire complet (albuminurie, cylindrurie, hématurie microscopique) avec des oedèmes discrets, soit un syndrome néphrotique (oedèmes importants, albuminurie massive, hypoprotidémie). Les tréponèmes, nombreux dans les lésions rénales, ne passent pas dans les urines.

4) La syphilis de l'appareil respiratoire, hormis le coryza, est rare.
Anatomiquement il peut se produire des lésions laryngées ou bronchiques, des gommules pulmonaires, et surtout la "pneumonie blanche" du nouveau-né. Ces lésions peuvent provoquer

une dyspnée, une cyanose, mais elles ne sont le plus souvent que des découvertes d'autopsie chez des nouveaux-nés morts rapidement.

5) L'atteinte nerveuse est pratiquement limitée aux méninges.
Parfois il existe un discret syndrome méningé, une tension de la fontanelle ou parfois des convulsions qui attirent l'attention sur cette localisation qui reste le plus souvent cliniquement latente. L'étude du liquide céphalo-rachidien montre une hyperalbuminose variable, une hypercytose lymphocytaire et des réactions sérologiques positives.

La méningite peut donner certaines hydrocéphalies petites avec circulation épicrânienne marquée. Elle n'a aucun rôle dans la grande hydrocéphalie malformative, dans les syndromes déficitaires moteurs.

6) Les atteintes sensorielles sont exceptionnelles à cette phase.
Les surdités précoces d'origine syphilitique étaient des séquelles de neurolabyrinthie foetale. De même, la névrite optique apparait, contrairement aux notions classiques, exceptionnelle.

La choriorétinite est rare à la phase aiguë, pouvant laisser des cicatrices pigmentaires "poivre et sel".

7) Les troubles hématologiques
L'anémie est fréquente dans les formes majeures. Il s'y associe une leucocytose avec prédominance de mononucléaires. Beaucoup plus rares sont les anémies de type aplastique ou de type érythroblastique avec myélémie. L'hypertrophie ganglionnaire n'a guère de valeur diagnostique.

8) L'orchite syphilitique précoce ou sarcocèle est assez fréquente.
Les testicules sont tuméfiés, indurés mais indolents. Les lésions périartérielles riches en tréponèmes évoluent rapidement vers la sclérose, mais touchent exceptionnellement les cellules germinatives : la stérilité ne peut donc pas être d'origine syphilitique.

Cette orchite peut s'accompagner d'hydrocèle, par contre l'hydrocèle isolée n'est pas syphilitique. Les mêmes lésions peuvent exister sur les ovaires.

SIGNES OSSEUX ET ETUDE RADIOLOGIQUE

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

La variété, la dissociation, l'apparition souvent retardée des signes cliniques ont amené des pédiatres à longuement insister sur la valeur des signes osseux, tant par leur aspect caractéristique que par leur fréquence et leur précocité.

L'exploration radiologique du squelette est un temps capital et indispensable de l'examen d'un enfant suspect de syphilis. Ces signes sont de grande importance, mais appellent trois remarques :

1) La difficulté d'interprétation des images précoces peut être grande car elles n'ont pas toujours la clarté des descriptions. Elles se précisent ensuite mais dans des délais qui permettent aux autres signes de venir s'ajouter. Elles n'ont donc pas toujours une incidence diagnostique rapide.

2) La spécificité des signes précoces n'est pas absolue : des images analogues peuvent être constatées chez certains prématurés et aussi au début des ostéoarthrites du jeune enfant. Tout processus traumatique, septique, toxique ou endocrinien peut donner des images voisines.

3) Leur sensibilité à des thérapeutiques modestes entraîne leur facile régression.

Les principaux caractères des lésions osseuses sont :

- leur diffusion et leur répartition symétrique.
- l'atteinte exclusive des os qui possèdent une ébauche cartilagineuse, c'est-à-dire avant tout les os des membres.

ASPECTS RADIOLOGIQUES

Ils sont multiples et peuvent coexister chez le même malade. On peut les ramener à trois aspects essentiels :

- l'ostéochondrite métaphysaire,
- la périostite ossifiante diaphysaire,
- les raréfactions osseuses,

auxquels on peut ajouter les productions exubérantes et les bandes transversales.

1) L'ostéochondrite

C'est la forme la plus précoce, observée dès la naissance ou dans les premières semaines de vie. Elle n'apparait pas après le 3ème mois. Elle existe dans 80 % des cas de syphilis osseuse précoce.

Elle siège à la jonction de la métaphyse et de l'épiphyse des os longs. Les membres supérieurs sont plus souvent atteints que les membres inférieurs. Les lésions sont habituellement multiples.

- Au 1er stade : la ligne qui limite du côté épiphysaire la métaphyse perd son aspect linéaire : elle est épaissie et de densité radiologique augmentée. Cette bande sombre et irrégulière est hérissée de saillies extrêmement fines, pointant du côté de l'épiphyse. Par contre, l'opacité de la diaphyse et de l'épiphyse demeure normale.

- Au 2ème stade : l'aspect précédent est plus net : largeur et irrégularité de la ligne d'ossification qui est remplacée par une bande avec présence de fins spicules sur ses deux bords. Entre cette ligne épiphysaire et la diaphyse ossifiée, il existe une zone métaphysaire de densité diminuée, radiologiquement claire. Parfois il y a succession de plusieurs bandes alternativement sombres ot claires, barrant

transversalement l'axe de l'os. A ce stade, il n'existe encore aucune lésion anatomique spécifique, les mêmes faits pouvant s'observer au cours des états de dénutrition grave et prolongée.

- Au 3ème stade : la zone méta-épiphysaire est profondément modifiée. La bordure métaphysaire est floue, érodée et son contour présente des zones de lyse plus ou moins étendues que l'on peut également trouver dans la métaphyse.

On peut observer en même temps une solution de continuité, véritable fracture (Fracture de Parrot) siégeant en pleine métaphyse.

Cet aspect radiologique du 3ème stade et les lésions histologiques correspondantes ne sont retrouvés qu'au cours de la syphilis congénitale précoce : il est donc spécifique.

Le pronostic de l'ostéochondrite est habituellement bon.

2) La périostite ossifiante

Elle se constitue à peu près en même temps que l'ostéochondrite mais son extériorisation radiologique ne se fait qu'à partir du 3ème mois. En effet, la périostite se caractérise par un arrêt de l'ossification du tissu ostéopériosté : ce n'est que lorsque l'ossification commence que la périostite devient visible.

Les lésions se localisent surtout au tibia et au fémur. C'est à la fois un épaississement de la corticale diaphysaire, et un aspect feuilleté, stratifié, allant d'une métaphyse à l'autre.

3) Les images lacunaires réalisent une véritable perte de substance sur les clichés. Elles siègent le plus souvent au

niveau de la métaphyse. La plus caractéristique est celle du bord interne de l'extrémité tibiale supérieure (signe de Wimberger); mais on la trouve aussi sur le fémur, l'humérus, l'avant-bras. Ces images réalisent des zones claires, arrondies, ovalaires ou polycycliques mal limitées, d'aspect vermoulu, de taille variable, uniques ou multiples.

Ces lésions osseuses sont donc de deux types de nature et de valeur diagnostique différente :

1) lésions constituées par des anomalies de croissance de l'ossification traduisant un ralentissement ou une abolition des processus normaux d'ossification. Elles sont non spécifiques. Le mode d'action du tréponème est mal connu. Sa présence n'a été que très rarement retrouvée.

2) lésions spécifiques constituées par la prolifération d'un tissu connectif périvasculaire syphilitique avec présence de nombreux tréponèmes : le signe de Wimberger, la fracture de Parrot, les lésions lacunaires sont dûs à une prolifération de ce tissu dans des zones déjà ossifiées.

Une tendance plus actuelle doit être soulignée :

A la notion d'infection qui explique mal la diffusion et la symétrie des atteintes, les données de la biopsie osseuse, on tend à substituer la notion de dystrophie nutritionnelle. On décrit ainsi :

- une dystrophie métaphysaire
- une dystrophie pseudo-ostéitique lacunaire
- une dystrophie périostée.

Manifestations cliniques - Maladie de Parrot

Toutes ces images osseuses sont souvent latentes. Parfois un oedème discret, un épaississement osseux, perçu à la palpation, permettent de les soupçonner.

L'expression clinique principale est la maladie de Parrot. Elle correspond en général au dernier stade de l'ostéochondrite, mais peut se voir au 2ème et même au 1er stade.

La maladie de Parrot s'observe chez des nouveau-nés ou des nourrissons de moins de 3 mois. Il existe une impotence motrice d'un membre, le plus souvent supérieur, parfois de plusieurs membres. Le membre supérieur est mou, flasque, collé au tronc, la main tombante, en pronation, faisant avec l'avant-bras un angle droit. En cas d'atteinte des deux membres supérieurs, on a l'aspect en "nageoire de phoque". Il n'y a pas de véritable paralysie : les réflexes sont normaux, ainsi que la sensibilité.

Aux membres inférieurs, les signes sont identiques, mais l'immobilisation est en flexion avec une contracture musculaire. Les régions dia-épiphysaires du membre sont parfois tuméfiées, empâtées, chaudes, douloureuses à la pression, comme dans une ostéomyélite ou une arthrite aiguë.

La maladie de Parrot réagit favorablement et rapidement à un traitement spécifique, même par applications externes. En quelques jours le nourrisson recouvre ses mouvements, l'aspect radiologique redevient normal.

ETUDE SEROLOGIQUE

-:-:-:-:-:-:-:-:-

L'examen sérologique avec ses diverses techniques est un élément important du diagnostic, comme dans toute syphilis, mais il importe de ne pas le séparer du contexte anamnestique, clinique et radiologique.

Nous allons d'abord revoir les réactions sérologiques de la syphilis avant d'envisager les problèmes particuliers à la syphilis congénitale.

1) Les réactions cardiolipidiques

Elles utilisent toutes le même antigène tissulaire non tréponémique : la cardiolipine. Celle-ci révèle un anticorps appelé réagine. Leur pratique est maintenant bien codifiée et facile.

La réaction de fixation du complément fut utilisée par WASSERMANN, puis par DEMANCHE, KOLMER.

Les réactions de microagglutination sur lame sont sensibles et d'exécution rapide. Elles sont représentées par la réaction de Kline, et le test VDRL (Venereal Disease Research Laboratory) dans les pays anglo-saxons essentiellement.

Ces réactions peuvent être qualitatives ou quantitatives :

- la réaction qualitative va déterminer la présence ou l'absence d'anticorps dans les sérums introduits à une concentration maxima. Le résultat peut être : -, $\pm$, +, ++ ou +++.
- la réaction quantitative consiste à étudier une série de dilutions du sérum jusqu'à ce que l'on trouve la dilution du sérum où l'anticorps est encore décelable. Ainsi par

la dilution du sérum de demi en demi, on définira la plus haute dilution qui donne une réaction franchement positive. Le titre du sérum est alors exprimé par le dénominateur de la fraction de dilution.

2) Test d'immobilisation des tréponèmes ou test de Nelson

Le principe en est le suivant : un sujet atteint d'infection tréponémique présente bientôt dans son sérum des anticorps spécifiques immobilisant les tréponèmes maintenus en survie 20 heures à 35 degrés en anaérobiose. Cette immobilisation ne peut se produire qu'en présence d'une quantité importante de complément. La connaissance du degré de positivité ne peut être obtenue que par un titrage quantitatif : le titre des anticorps s'exprime par la dilution extrême capable d'immobiliser 50 % des tréponèmes. L'adjonction de lysozyme au milieu de survie permet d'augmenter notablement la sensibilité de la réaction.

Les avantages de ce test sont une spécificité et une sensibilité excellentes. L'inconvénient en est le retard d'apparition de l'anticorps immobilisant ou immobilisme, par rapport aux réagines et aux anticorps mis en évidence par la réaction d'immunofluorescence.

3) Réaction d'immunofluorescence, encore appelée réaction F T A dans les pays anglo-saxons.

L'antigène tréponémique fixé sur une lame est d'abord recouvert par une dilution du sérum à étudier et adsorbe les anticorps spécifiques éventuels présents. Ces anticorps sont des gammaglobulines qui, dans un deuxième temps, vont jouer le rôle d'antigène et adsorber à leur tour les molécules d'anticorps d'un sérum hautement immunisé contre les gammaglobulines.

Les tréponèmes sont ainsi recouverts successivement de deux chapes globuliniques. L'immun sérum antigammaglobulines ayant été marqué à l'isothiocyanate de fluorescéine, les tréponèmes deviennent fluorescents et peuvent être observés au microscope dans des conditions d'éclairage ultra-violet très définies; plus les tréponèmes auront fixé d'anticorps, plus la brillance sera importante.

Au contraire, si le sérum suspect mis au contact des tréponèmes ne contient pas d'anticorps spécifiques, le conjugué fluorescent sera éliminé lors du lavage et ces tréponèmes seront invisibles en éclairage ultra-violet : la réaction sera négative.

Pour établir une réaction quantitative : il faut examiner les sérums positifs à des dilutions successives jusqu'à définir la dilution extrême donnant encore une fluorescence perceptible.

Les avantages de cette réaction sont la précocité de son apparition au début de l'infestation, sa rapidité, sa sensibilité. Comme inconvénient, sa spécificité ne serait pas absolue mais seulement aux faibles dilutions.

4) Réactions utilisant le tréponème non pathogène de REITER

Il existe plusieurs souches de tréponèmes non pathogènes cultivables en anaérobiose. La plus connue est celle de REITER. Le tréponème de REITER contient dans sa structure antigénique un antigène protéinique actif en réaction de fixation du complément.

L'emploi d'antigènes de REITER sélectionnés donnerait des résultats, dans des réactions type KOLMER, supérieurs aux réactions classiques; mais c'est un antigène instable de manipulation difficile. Par contre son apparition est particulièrement précoce permettant donc de détecter un anticorps antiprotéique différent de la réagine.

PROBLEMES SEROLOGIQUES PARTICULIERS A LA SYPHILIS CONGENITALE

Chez le nouveau-né, les immunoglobulines sont pour la plupart d'origine maternelle. Le passage transplacentaire concerne exclusivement les immunoglobulines IgG. Donc le taux des gammaglobulines à la naissance est dépendant du taux maternel. La synthèse des IgG chez l'enfant s'établirait aux alentours de la quatrième semaine de vie; mais pour certains, le foetus serait déjà capable de synthétiser les IgG.

Les autres immunoglobulines, les IgM et les IgA, ne traversent pas le placenta. Les IgM sont synthétisées par le nouveau-né dès les premiers jours de vie.

<u>En ce qui concerne la sérologie du nourrisson né de mère syphylitique</u>

Les causes d'erreur peuvent être importantes puisque paradoxalement un enfant peut être parfaitement sain avec, à la naissance, une sérologie fortement positive; alors qu'un autre peut être syphilitique avec une sérologie totalement négative à la naissance.

1) En effet, une syphilis congénitale authentique peut rester sérologiquement négative pendant plusieurs semaines si la contamination maternelle a été tardive au cours de la grossesse. C'est une éventualité relativement fréquente. L'élaboration des anticorps maternels et le passage transplacentaire n'ont pas encore eu lieu.

2) A l'inverse, une transmission passive des anticorps maternels est possible si on a la certitude absolue que la mère a été traitée correctement avant la fin du 4ème mois et sans réinfestation, s'il y a une absence totale de symptômes cliniques chez la mère et l'enfant, s'il n'y a pas de signes radiologiques chez l'enfant.

Dans le cas d'une transmission passive des anticorps de la mère à l'enfant, sans contamination de l'enfant :

- les réagines maternelles disparaissent entre le 70ème et le 100ème jour. La comparaison des taux de la mère et de l'enfant montre qu'ils sont comparables pour les réactions de déviation du complément, et inférieurs chez l'enfant pour les réactions de floculation.
- les immobilisines peuvent apparaître plus tôt mais disparaissent plus lentement, en 5 à 6 mois ou plus.
- l'anticorps antiprotéique disparaît en 8 à 12 mois.

Mais l'on ne peut pas attendre l'évolution du taux des anticorps pour prendre la décision de traiter ou de ne pas traiter un enfant cliniquement et radiologiquement normal, présentant une sérologie positive.

Or, en 1968, les Docteurs SCOTTI et LOGAN ont décrit, aux Etats-Unis (au Venereal Disease Research Laboratory), un procédé spécifique indirect, utilisant un anticorps gamma-M fluorescent, permettant de distinguer la syphilis congénitale active du transfert passif transplacentaire des anticorps maternels.

En effet, le dosage et le titrage spécifique par l'immunofluorescence des IgM permet de résoudre rapidement le problème sérologique car les IgM, non transmises, témoignent d'une infection foetale.

Ce test remplit les conditions d'un diagnostic précoce, spécifique et sensible.

Lorsqu'il est positif, l'enfant est atteint et le traitement est impératif comme dans toute syphilis congénitale, ainsi que les dosages ultérieurs du taux des anticorps.

Lorsqu'il est négatif, on surveille seulement l'évolution du taux des anticorps chez l'enfant, en particulier par les réactions de floculation et de déviation du complément.

Une statistique américaine montre, avec un recul de deux ans et demi, qu'aucun enfant, ayant eu ce test négatif et non traité, n'a présenté par la suite de syphilis congénitale active.

Quant au test de Nelson, malgré sa haute spécificité, il est de peu de valeur chez le nourrisson car il apparait plus tardivement que les réactions sérologiques classiques et persiste souvent beaucoup plus longtemps.

<u>En ce qui concerne l'évolution des réactions sérologiques après traitement</u>

On doit souligner que cette évolution est variable et non toujours parallèle à la clinique et à la radiologie. Un facteur important entre en jeu : c'est l'ancienneté de l'affection.

En effet, plus le diagnostic est précoce, plus le traitement est entrepris tôt, plus l'enfant a de chances d'avoir une négativation rapide de sa sérologie.

Par contre, il est fréquent que les syphilis congénitales diagnostiquées après l'âge de 6 mois soient à l'origine de sérologies irréductibles.

T R A I T E M E N T

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Pendant la grossesse, le traitement est préventif et se confond avec le traitement de la syphilis maternelle, quand il est débuté avant le 5ème mois de la gestation. La majorité des auteurs prescrit deux cures de 15 millions d'unités de Pénicilline.

Le traitement maternel n'est plus ensuite que curatif, et s'il empêche constamment, à condition d'être correct et suffisamment précoce, l'apparition de la syphilis congénitale précoce, il ne peut garantir l'absence de manifestations tardives : rétinopathie pigmentaire, kératite interstitielle contemporaine ou non d'un syndrome cochléo-vestibulaire. Les altérations dentaires sont les plus caractéristiques et les moins redoutables.

Le traitement de la syphilis congénitale

1) Méthode

Il repose sur la Pénicillinothérapie. La Pénicilline généralement utilisée est la Pénicilline G injectable. Il doit être très prudent, surtout lorsque la syphilis est polyviscérale pour éviter des accidents graves, en particulier la réaction d'HEIXHEIMER. Celle-ci est la conséquence de la destruction rapide des tréponèmes par le traitement, avec libération des produits de lyse spirochétienne; elle se traduit par une élévation thermique avec des troubles vasomoteurs et végétatifs.

Certains débutent le traitement par des frictions mercurielles avant la Pénicilline; d'autres utilisent d'emblée la Pénicilline à dose de 10 à 50 unités par jour en

augmentant très progressivement jusqu'à 20.000 unités par kilogramme et par jour. La dose totale étant d'environ un million d'unités en 15 à 20 jours.

On peut utiliser la corticothérapie associée (Prednisone à la dose de 1 à 2 milligrammes par kilo et par jour) dans l'espoir de diminuer la fréquence et la gravité des réactions d'HEIXHEIMER.

Certains auteurs considèrent qu'une seule cure de Pénicilline est suffisante, mais la plupart pratiquent une deuxième cure identique, un mois environ après la fin de la première.

Des manifestations de surinfection microbienne peuvent survenir vers la fin de la première semaine de traitement, pouvant nécessiter une antibiothérapie complémentaire.

2) Indications

Doivent être traités tous les nouveau-nés et nourrissons pour lesquels la notion anamnestique maternelle, les signes cliniques et les données biologiques concordent pour affirmer la syphilis congénitale évolutive, même dans ses formes mineures localisées.

N'ont pas besoin de subir un traitement, malgré la présence au cours des premières semaines de vie de réactions sérologiques positives, les nourrissons de mère syphilitique traitée correctement pendant la grossesse, ou les nourrissons nés de mère anciennement syphilitique traitée et guérie. Dans ces cas il faut se contenter de suivre l'évolution des réactions sérologiques.

Il faut surveiller sérologiquement les nouveau-nés cliniquement normaux avec une sérologie négative issus de mère syphilitique. Ils ne seront traités que si leurs réactions sérologiques deviennent positives.

Enfin reste la dernière possibilité : les enfants porteurs d'une sérologie positive, nés de mère syphilitique non correctement traitée. Là le test sérologique gamma-M à l'immunofluorescence rend de grands services et permet de traiter les enfants atteints de syphilis active.

3) Résultats

Ils sont très satisfaisants dans la grande majorité des cas. Les lésions cutanées sont stérilisées et régressent en 3 à 10 jours.

En ce qui concerne les lésions osseuses : l'ostéochondrite guérit en 1 à 3 mois. La périostite suit l'évolution habituelle.

Les lésions hépatiques, méningées et sanguines régressent plus lentement.

Le pronostic est fonction de l'intensité de l'affection. L'évolution fatale, rare, reste le fait des formes graves polyviscérales.

Enfin il faut souligner que le véritable traitement est prophylactique. Un premier dépistage est effectué par la sérologie lors de l'examen prénuptial. La sérologie prénatale du 3ème mois de grossesse permet, en cas de positivité, un traitement correct et précoce de la mère.

P R E M I E R E O B S E R V A T I O N

-:-

Christophe A... né le 24.7.1971 est amené à la consultation par sa mère à l'âge de 7 semaines, le 17.9.71, pour une éruption de la face et du cou.

Antécédents

Naissance sans problème particulier 10 jours avant le terme prévu.

Poids de naissance : 2.900 g.
Taille : 48 cm.

Le placenta n'a pas été pesé.

Apgar à 10 à la 1ère minute.

Les 5 premières semaines de la vie se déroulent sans incident. L'enfant est vu à deux reprises à la consultation de Protection Maternelle et Infantile de Saint-Joseph. Aucun symptôme anormal n'est noté. Il est vacciné par le B.C.G. à l'âge de 1 mois.

Histoire de la maladie

Les premiers symptômes sont apparus à l'âge de cinq semaines. La mère note alors l'apparition de plaques rouges sur le visage qui, en quelques jours, s'étendent au tronc et aux membres inférieurs. Simultanément l'enfant devient grognon mais garde bon appétit. La mère vient consulter à Saint Joseph le 17 septembre 1971.

A l'entrée

L'aspect de l'enfant, âgé de 7 semaines, est alarmant :

- pâleur intense avec décoloration des muqueuses
- agitation extrême
- hypothermie à 35°.

L'examen objective trois données importantes :

1) Un très gros foie débordant d'un travers de main le rebord costal, d'une dureté frappante.
   Il existe également une très grosse rate d'une dureté analogue.

2) Un coryza sanglant bilatéral; les narines sont obstruées, saignotent et il existe de petites fissures péri-narinaires.

3) Une éruption du visage et du tronc faite de placards polycycliques maculo-papuleux avec fines squames périphériques. Ces éléments sont de couleur chamois. Cette éruption s'accompagne de fissures et de rhagades périlabiales.

Les paumes et les plantes sont indemnes.

En dehors du coryza, pas d'autre atteinte muqueuse.

Il n'y a pas de collapsus cardiovasculaire : la tension artérielle est à 9 au flush. Le coeur est bien frappé. Il n'y a pas de souffle.

Devant ce tableau très singulier, le diagnostic d'hémopathie maligne est évoqué a priori. Les examens complémentaires vont orienter vers de fausses pistes.

- La numération-formule sanguine montre une anémie à 1.400.000 par mm3 de globules rouges avec une érythroblastose (cinq hématies nucléées pour 100 globules blancs). La leucocytose est à 22.000 par mm3 avec :

. 10 % de polynucléaires neutrophiles
. 20 % de métamyélocytes et myélocytes.

Mais il existe surtout 22 % d'éléments difficilement classables pouvant être rangés dans la série granuleuse et semblant répondre à des cellules de type myéloblastique. On note, d'autre part, la présence de cellules hyperbasophiles avec noyaux tourmentés et déchiquetés.

Bref pour les hématologues, le diagnostic semble être une leucémie congénitale myéloblastique.

L'impression de malignité parait être confirmée par une hypoplaquettose à 10.000 par mm3. La moëlle sternale est difficile à interpréter et montre une absence d'éléments de la série mégacaryocytaire, une réaction myéloïde modérée et des cellules hyperbasophiles difficilement classables.

Les autres examens apportent quelques données complémentaires :

- le complexe prothrombique est normal.
- le temps de coagulation est normal.
- le temps de saignement est très prolongé (supérieur à 8 minutes).
- le thromboélastogramme montre une thrombo-plastino-formation normale et une hypofibrinémie marquée.
- enfin, les tests hépatiques sont normaux, tant les transaminases que les tests de floculation (Hanger à 4 unités - Thymol = 0 - Gros > 2 ml).

Le 19.9.71, soit 48 h. après l'hospitalisation

Malgré une transfusion de 150 ml, l'état de l'enfant reste alarmant. Il geint en permanence et semble souffrir. L'éruption s'est étendue. Sur la région scrotale, des placards s'ulcèrent et saignent. L'abdomen est tendu et ballonné. Les bourses sont aussi très tendues.

Le 21.9.71

Les lames de sang et l'étalement médullaire sont montrés à l'Hôpital Saint-Louis. L'aspect des grandes cellules hyperbasophiles avec noyau à chromatine irrégulière et déchiquetée va soulever l'hypothèse d'une réticulocytose aiguë et maligne. On décide de refaire une ponction médullaire à Saint-Louis et éventuellement une biopsie osseuse.

Devant l'hypoplaquettose persistante et la présence de germes divers dans les prélèvements systématiques, on prescrit une association d'Ampicilline et de Bristopen, sous corticoïdes, dans la crainte de fausser l'aspect médullaire qui doit être examiné le lendemain à St Louis.

Six heures après la prise d'Ampicilline, il y a une aggravation brutale de l'état général : la fièvre monte à 40°, l'enfant devient grisâtre.

Cet accident ne reçoit pas immédiatement d'explication satisfaisante. L'enfant est mis sous corticoïdes qui l'améliorent rapidement.

Le 22 septembre 1971

L'enfant est hospitalisé depuis 5 jours. L'état général est meilleur mais l'éruption cutanée s'étend : macules érythémato-squameuses avec collerette périphérique disséminées sur le tronc, le dos et quelques éléments sur les membres.

La localisation péri-orificielle au niveau des lèvres et des narines avec fissures, rhagodes, coryza sanguinolent bilatéral est frappante. L'hépatosplénomégalie persiste. L'enfant est reconduit à St Louis où devant l'aspect des lésions cutanéo-muqueuses, l'hépatosplénomégalie,

l'anémie avec myélémie et l'hypoplaquettose, on porte le diagnostic de syphilis congénitale, diagnostic qui va se trouver confirmé par les épreuves sérologiques.

Plusieurs points sont à noter :

1) l'absence de lésions ostéo-articulaires : il n'existe, en effet, aucune image d'ostéochondrite métaphysaire ou de périostite.
2) l'absence d'atteinte rénale ou méningée.
3) l'apparition tardive des signes cutanés vers la 6ème semaine de vie, faisant suspecter une contamination tardive en fin de grossesse.
4) l'absence de pemphigus.
5) enfin, la réaction d'HEIXHEIMER 6 heures après une prise d'Ampicilline prescrite avant que le diagnostic n'ait été porté.

<u>L'enquête sérologique est menée chez l'enfant</u> :

- Réactions cardiolipidiques : Kline +++
  B.W. - KOLMER +++
  V.D.R.L. +++
- Test d'immobilisation des tréponèmes positif à 76 %
- Immunofluorescence adsorbée : +++
- Le test de Nelson est négatif dans le liquide céphalo-rachidien.

<u>Chez la mère</u>

- Le test de Nelson est positif à 100 %.
- L'immunofluorescence est de titre élevé.
- Les réactions cardio-lipidiques sont largement positives.

Fait intéressant

Le contaminateur de Mme A... a été retrouvé. Le père de l'enfant a été examiné le 11 Mai 1971 par un dermatologue de l'Hôpital Saint Joseph pour un chancre sous phymosis évoluant déjà depuis un certain temps car il avait, à ce moment, un Nelson à 80 %, une immunofluorescence à 1350, un V.D.R.L. ++.

Le 1er juillet 1971, le Nelson du père était négatif, sa sérologie classique était négative. Seule persistait une réaction d'immunofluorescence à 300. Chez cet homme de caractère assez particulier, l'enquête épidémiologique se révèle impossible du fait de multiples possibilités de contage.

Il paraitrait vraisemblable qu'il ait contaminé Madame A... vers le 10 Mai. Celle-ci a dû faire un chancre méconnu début Juin mais il est curieux que, sans avoir reçu d'antibiotiques, les signes de syphilis secondaire n'aient pas été manifestes au moment de l'accouchement et que l'enfant soit né sain.

Il est une autre hypothèse : c'est que le père ait été recontaminé début juillet et que la mère ait été contaminée peu de jours avant l'accouchement, ce qui, dit-elle, serait possible.

Evolution immédiate
==========

Vu l'administration initiale d'Ampicilline, la pénicillinothérapie est commencée à une posologie plus importante que normalement.

- 1000 unités per os de Pénicilline V pendant 3 jours.
- 5000 unités pendant 2 jours.
- 10.000 unités pendant 2 jours, puis 20.000 unités, 50.000 unités par jour jusqu'à une dose totale de 200.000 à 300.000 unités par kilogramme pour une cure.

Une corticothérapie dégressive a été adjointe à la pénicillinothérapie.

Sur le plan clinique

L'amélioration va être très rapide et le nettoyage cutané va être obtenu en quelques jours. Le 27 septembre, après 10 jours d'hospitalisation, l'éruption a presque entièrement disparu, seules persistent quelques rhagades péribuccales.

L'hépatomégalie et la splénomégalie régressent rapidement, seule persiste alors une hypoplaquettose aux environs de 10.000 plaquettes par mm3.

Les jours suivants, l'état clinique va se normaliser entièrement mais il faudra attendre le 8 octobre 1971 soit 15 jours après le début du traitement, pour que la formule sanguine soit normale, avec en particulier un taux de plaquettes égal à 220.000 par mm3.

Le traitement est arrêté le 15 octobre. L'enfant a reçu au total 2.600.000 unités d'Oracilline. Le taux de plaquettes est égal à 350.000 par mm3. Le bilan hépatique est normal.

L'enfant quitte le service le 27 octobre 1971.

Evolution ultérieure

L'enfant est revenu en consultation le 20 décembre 1971. Des radiographies de squelette, pratiquées à cette occasion, montrent des images lésionnelles:

"Il existe au bord externe des diaphyses fémorales une belle image de périostite allant d'un bout à l'autre de la diaphyse. De profil, cette périostite est nettement visible à la face antérieure du fémur".

Des tests sérologiques faits le 20.12.71 montrent :

- un test d'immobilisation des tréponèmes faiblement positif.
- une immunofluorescence adsorbée : +++
- des réactions cardiolipidiques : Kline +++
  B.W. - Holmer +++

Malheureusement, l'enfant fut ensuite perdu de vue malgré des convocations répétées. De même, le médecin traitant de cet enfant ne l'a pas revu depuis janvier 1972, date à laquelle il prescrivit une cure de consolidation de Bellocilline (10 injections).

Commentaires de cette observation
==========

1) Ce qui frappe d'emblée, dans cette riche observation, c'est l'importance des signes hématologiques, dominant le tableau, qui ont fait évoquer le diagnostic de leucose aiguë du nourrisson. En effet, celle-ci est généralement myéloblastique, et le myélogramme en est parfois d'interprétation délicate en raison de la conservation d'un polymorphisme relatif.

Néanmoins, il faut souligner la fréquence des réactions leucémoïdes chez le nouveau-né et le nourrisson lors d'infections aiguës ou de fortes hémolyses.

L'anémie érythroblastique avec myélémie observée réalise le syndrome de VON JAKSCH-LUZET syphilitique qui associe une anémie avec forte myélémie et une splénomégalie importante.

Cependant dans cette observation, existait en plus un élément d'aplasie de la lignée mégacaryocytaire.

2) Reste le problème de l'hépato-splénomégalie.
Cet enfant ne présentait pas le tableau de l'hépatite syphilitique : celle-ci s'accompagne d'une atteinte mésenchymateuse diffuse avec un ictère fréquent, mais surtout avec perturbation des tests de floculation. Il est possible que, dans le cas présent, cette importante hépatosplénomégalie ait été due au fait que le foie et la rate aient repris une activité fonctionnelle de type foetal.

En faveur de cette hypothèse :

- la régression rapide de l'hépatosplénomégalie sous traitement.
- l'absence d'ictère.
- la normalité des tests hépatiques.

3) A plusieurs reprises fut notée une tension des bourses faisant discuter une éventuelle orchite syphilitique avec hydrocèle.

4) Il faut souligner que la contamination fut tardive, en fin de grossesse.

D E U X I E M E O B S E R V A T I O N

-:-

Elodie C... est née le 6 Mars 1972.

Elle est hospitalisée une première fois dans le Service à l'âge de 2 mois et demi du 27 Mai au 5 Juin 1972.

Cette enfant avait présenté des accès de pâleur d'allure syncopale au décours de la prise de biberons. Sa mère et sa grand-mère avaient été témoins de ces accès impressionnants.

A l'entrée, l'enfant frappait par une pâleur cutanéo-muqueuse importante correspondant à une petite hypochromie.

Le reste de l'examen était normal, sinon une hépatomégalie : le foie débordait d'un travers de doigt le rebord costal. L'examen cardiologique était normal. La calcémie et la glycémie étaient normales, ainsi que la ponction lombaire. Seul, l'électroencéphalogramme montrait quelques anomalies à type de bouffées d'ondes lentes.

On s'était demandé s'il pouvait s'agir de manifestations végétatives de comitialité, et l'enfant avait été mise à un traitement d'épreuve au Gardénal.

Puis l'enfant est régulièrement suivie en ville par le Docteur DEBRAY. Celui-ci constate que les mains de la mère présentent des lésions érythémato-squameuses, et découvre que le père a été soigné à plusieurs reprises pour une dermatose du prépuce. De plus, il retrouve quelques éléments maculeux de la paume des mains chez l'enfant, et la fait alors hospitaliser le 19 Novembre 1972 pour recherche de spécificité.

A l'entrée dans le service

On observait une enfant un peu pâle aux muqueuses normalement colorées avec quelques éléments maculo-papuleux discrets au niveau de la paume des mains. Elle présentait une hépatomégalie qui débordait d'un travers de doigt le rebord costal.

De plus, on notait une otorrhée spontanée gauche. L'hémogramme montrait :

- 5.100.000 hématies par mm3
- 11,4 g d'hémoglobine
- 10.300 leucocytes par mm3
  avec 63 % de polynucléaires
- 290.000 plaquettes par mm3.

Les radiographies osseuses ne montraient aucune anomalie ni au niveau des membres, ni au niveau du crâne.

Les tests hépatiques étaient normaux :

- Thymol : 37 unités V.
- Hanger : +
- Gros : 2 ml.

Cholestérol total = 1,85 g/l
Transaminases : SGOT : 20 U.F.
SGPT : 21 U.F.

Il n'y avait pas d'atteinte rénale.

La ponction lombaire était normale :

albumine : 0,35 g/l
1 élément par mm3
B.W. et Nelson négatifs.

Enfin, les tests sérologiques étaient très positifs

Kline : +++
Nelson positif à 100 %
Immunofluorescence adsorbée :
- réaction qualitative +++
- titrage quantitatif IgG : 8000
IgM : 450

Les conclusions du Docteur FRIBOURG-BLANC étaient :

"Titres assez élevés avec présence d'immunoglobulines IgM. Il semble bien s'agir d'une syphilis congénitale.

En ce qui concerne les réactions sérologiques de la mère :

- Les tests sérologiques du 3ème mois de grossesse (octobre 1971) étaient négatifs (BORDET-WASSERMANN, KLINE).
- Les tests pratiqués en novembre 1942 montrent :
  - Nelson positif à 100 %
  - Immunofluorescence adsorbée : +++
    titrage quantitatif : 2700
  - Réactions cardiolipidiques : Kline +++
    Kolmer +++

Il s'agit donc d'une syphilis congénitale contractée après le 3ème mois de grossesse.

Il faut noter que la mère a reçu 3 injections de Pénicilline (dont on ignore la dose) au 6ème mois de grossesse pour une vaginite non étiquetée.

Traitement

L'enfant a reçu de la Pénicilline G à doses progressivement croissantes pour atteindre 1.500.000 unités pendant 2 semaines, avec une dose totale de 20 millions d'unités.

Elle est sortie du Service le 20.12.42. Elle sera suivie régulièrement tant sur le plan clinique que sérologique : des tests seront pratiqués tous les trois mois. Une nouvelle cure de Pénicilline est envisagée.

Commentaires de cette observation

Elle est remarquable par l'extrême discrétion des signes cliniques : lésions maculo papuleuses à peine visibles sur la paume des mains, ainsi qu'une petite hépatomégalie.

Il faut d'ailleurs remarquer que cette hépatomégalie avait déjà été notée lors de la première hospitalisation.

Il s'agit d'une contamination tardive. Les injections de Pénicilline au cours du 6ème mois de grossesse auraient été probablement suffisantes pour masquer un temps les lésions syphilitiques, mais insuffisantes pour traiter la maladie, au cas où la mère aurait été contaminée entre le 3ème et le 6ème mois.

Enfin, il y avait au départ un doute sur l'authenticité du caractère congénital de cette syphilis. Mais on n'a pas retrouvé de trace de chancre primitif; d'autre part, le titrage des immunoglobulines, lors des tests à l'immunofluorescence adsorbée, était élevé.

C O N C L U S I O N S

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

La syphilis congénitale précoce connaît une incontestable recrudescence.

Ces deux observations, recueillies en moins d'une année dans le Service du Docteur DEBRAY, illustrent le polymorphisme symptomatique de cette maladie : grave et trompeuse dans un cas, latente dans l'autre cas.

Il faut souligner qu'il s'agit à chaque fois d'une contamination tardive après le 3ème mois de grossesse. Ceci démontre l'insuffisance de la législation préventive actuelle qui consiste à pratiquer un test sérologique lors de l'examen prénuptial, et un second test lors de l'examen prénatal du 3ème mois de grossesse.

Il serait souhaitable de renforcer le contrôle sérologique par un troisième examen à pratiquer en fin de gestation, au 8ème mois par exemple.

Enfin une certaine méconnaissance du risque vénérien fait que l'on ne pense plus assez à évoquer ce diagnostic, d'où une triple nécessité :

- les pédiatres devraient pratiquer plus souvent les tests sérologiques au moindre doute, en particulier devant un nourrisson porteur d'une hépatomégalie.

- les obstétriciens devraient prélever du sang maternel ou du sang du cordon pour faire les tests sérologiques.

- les dermatologues ne devraient pas oublier de vérifier l'état des enfants des femmes qu'ils soignent pour une syphilis récente ou même plus ancienne.

VU, le Président de Thèse,

M. le Professeur A. ROSSIER

VU, le Doyen,

VU et Permis d'Imprimer,
Le Recteur,

M. MALLET

B I B L I O G R A P H I E

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

1) ALFORD C.A. Jr., POLT, CASCADY, STRAUMFJORD et REMINGTON -
"Les anticorps tréponémiens dans le diagnostic de la syphilis congénitale".
New England Journal of Medecine, 15 Mai 1969.

2) COBLENTZ, CIMINI, MIKITY et ROSEN -
"Le diagnostic radiographique de la syphilis congénitale du nouveau-né".
J.A.M.A. 11 Mai 1970.

3) DEBRE-LELONG -
"Syphilis congénitale".
Pédiatrie Tome II.

4) DESMONS F. -
"Incidence de la fréquence croissante de la syphilis contagieuse de l'adulte sur celle du nouveau-né et du nourrisson, dans la région lilloise et douaisienne depuis 1962".
Pédiatrie Juin 1971.

5) DUREL, BOREL, FRIBOURG-BLANC et NIEL -
"Diagnostic moderne de la syphilis".
Bulletin de la Société Française de Dermatologie juillet - août 1965.

6) Encyclopédie médico-chirurgicale -
Pédiatrie Tome I, p. 4002.

7) Entretiens de Bichat - Médecine 1972.
"Regain de la syphilis congénitale - Diagnostic en pratique courante".
par CRUVEILLER, LACROIX et HARPEY.

8) Entretiens de Bichat - Médecine 1964.
"Problèmes actuels posés par la syphilis congénitale".
par VIALATTE, POUPE, MEYER et CHARLAS.

9) FABRY J. -
"La syphilis congénitale précoce. Etude clinique, biologique et épidémiologie. A propos de 14 observations".
Thèse Lyon 1969.

10) FIUMARA et LESSELL -
"Manifestations de la syphilis congénitale tardive".
Archives of Dermatology, juillet 1970.

11) HARRIS et CAVE -
"Syphilis congénitale chez le nouveau-né : diagnostic et traitement".
J.A.M.A. 20 décembre 1965.

12) HURIEZ et coll. -
"Le visage actuel de la syphilis congénitale (à propos de 180 cas à LILLE de 1945 à 1962)".
Bulletin de la Société Française de Dermatologie
Avril-mai 1963.

13) LAMPERT et MEYER -
"Rapport sur une syphilis congénitale de la 3ème génération".
Med. Klin. 17 septembre 1965.

14) LEFEBVRE D. épouse HAMIEAU -
"A propos de quelques observations de syphilis congénitale précoce".
Thèse Paris 1970.

15) OPPENHEIMER et HARDY -
"Syphilis congénitale chez le nouveau-né. Observations cliniques et pathologiques dans des cas récents".
Johns Hopkins Hospital Bulletin. Août 1971.

16) POUPE et MIKOL -
"L'aspect sérologique de la syphilis congénitale".
Médecine Infantile Avril 1963.

17) PEYROLE C. -
"Lésions osseuses de la syphilis congénitale à propos de 4 cas observés dans le Service du Dr. GRENET".
Thèse Paris 1970.

18) PRINGUET R. -
"Interprétation des réactions sérologiques dans les syphilis congénitales et maternelles",
Médecine Infantile Mai 1968.

19) RACLE P. -
"Syphilis congénitale avec macroglobulinémie".
Thèse Lyon 1965.

20) REYNAUD G. -
"Un cas de pemphigus syphilitique congénital".
Minerva Péd. 21 Avril 1967.

21) ROBINSON R.C.V. -
"Syphilis congénitale".
Archives of Dermatology Mai 1969.

22) SCOTTI, LOGAN et CALDWELL -
"Le test des anticorps fluorescents pour la syphilis congénitale : rapport des progrès".
Journal of Pediatrics Décembre 1969.

23) THIVOLET, BETHENOD, LARBRE et SEPETDJIAN -
"A propos de quelques cas récents de syphilis congénitale précoce observés dans la région lyonnaise".
Bulletin de la Société Française de Dermatologie Mars - Avril 1964.

24) THIVOLET et coll. -
"Rappel clinique et aspect sérologique actuel de la syphilis congénitale".
Cahiers de médecine de Lyon 19 Février 1971.

25) TOURAINE R. -
"Syphilis congénitale".
Marseille Médical 1964, N° 11.

26) TOURAINE R. -
"Syphilis congénitale".
Bulletin de la Société Française de Dermatologie Juillet - Août 1965.

27) TOURAINE R. -
"Syphilis congénitale".
Revue de Médecine 8 Juin 1970.

28) WHITAKER, SARTAIN et SHAHEEDY -
"Aspects hématologiques de la syphilis congénitale".
Journal of Pediatrics Mars 1965.